

## LE GLAUCOME CONGENITAL AU CNHU DE COTONOU : A propos de 27 cas

S.TCHABI, I.SOUNOUVOU, L.YEHOUESSI, C.DOUTETIEN, S.K.BASSABI

Service d'Ophtalmologie, CNHU, BP 386, Cotonou BENIN

**RESUME :** Les auteurs présentent les résultats d'une étude rétrospective portant sur 27 cas de glaucome congénital répertoriés dans le service d'Ophtalmologie du CNHU de Cotonou sur une période de 10 ans allant du 1<sup>er</sup> janvier 1994 au 31 décembre 2003. Sa fréquence était de 0,08%. L'âge au moment du diagnostic variait de 1 jour à 60 mois, avec une moyenne de 8,1 mois. Une prédominance masculine était notée (63%). Les 27 enfants de la série appartenaient à 25 familles dont 2 comportaient chacune 2 enfants atteints. La consanguinité était retrouvée dans 16% des cas. L'affection était bilatérale dans 25 cas

(92,6%), soit au total 52 yeux atteints. La pression intraoculaire (PIO) pré-opératoire variait de 20 à 42 mm Hg, avec une moyenne de 29,4 mm Hg  $\pm$  6,5 mm Hg. Le rapport cup/disc allait de 0,3 à 0,8 avec une moyenne de 0,6  $\pm$  0,2. Sur les 52 yeux atteints, 43 ont été opérés ; tous ont bénéficié d'une trabéculéctomie. Une normalisation professionnelle était obtenue dans 65,2% des cas après une seule trabéculéctomie avec ou sans traitement médical hypotonisant.

Les auteurs insistent sur les mesures préventives par un conseil génétique dans les familles à risque et aussi sur la précocité du diagnostic et du traitement chirurgical.

**Mots-clés :** glaucome congénital, consanguinité, trabéculéctomie.

**SUMMARY :** The authors presented the results of a retrospective study relating to 27 cases of congenital glaucoma indexed on the service of ophthalmology of CNHU at Cotonou over one 10 years period going from January 1, 1994 at December 31, 2003. Its frequency was 0,08%. The age at the time of the diagnosis varied from 1 day to 60 months, with a 8,1 months average. A male prevalence state noted (63%). The 27 children of our series belonged to 25 families of which 2 comprised each one 2 children reached. Consanguinity was found in 16% of the cases. The affection was bilateral in 25 cases (92,6%), that is to say on the whole 52 eyes reached. The pre-operative intraocular pressure varied from 20 to 42 mmHg, with an average of 29,4 mm Hg  $\pm$  6,5 mm Hg. The report ratio cup/disc went from 0,3 to 0,8 with an average of 0,6  $\pm$  0,2. On the 52 eyes reached, 43 were operated ; all profited from a trabeculectomy. A pressional standardization was obtained in 65,2% of the cases after only one trabeculectomy with or without medical treatment. The authors insist to the preventive measures by a genetic counsel in the families with risk and also on a precocity of diagnosis and the surgical treatment.

**Key-words :** congenital glaucoma, consanguinity, trabeculectomy.

**INTRODUCTION :** Le glaucome congénital correspond à une anomalie de développement embryonnaire de l'angle irido-cornéen qui laisse subsister, devant le trabéculum, un reliquat de tissu mésodermique indifférencié qui est appelé la membrane de BARKAN [1]. Cette membrane va constituer un obstacle prétrabéculaire à l'écoulement normal de l'humeur aqueuse, d'où l'hypertonie oculaire (HTO). Les signes d'appel de la maladie sont marqués par une photophobie avec un larmoiement clair, suivis très vite d'une augmentation du diamètre cornéen (mégalo-cornée) par distension limbique sous l'effet de l'HTO.

Le glaucome congénital est une affection rare mais grave car cécitante, constituant ainsi un problème majeur de santé publique [2].

Comme le montrent les statistiques des Instituts de basse vision, il est encore à l'origine de nombreux cas de malvoyance (entre 2 et 15%) selon les pays [3]. C'est une maladie héréditaire dans 75% des cas, qui se transmet selon le mode autosomique récessif. L'un des gènes est identifié : il s'agit du gène de la cytochrome oxydase CYP1B1 situé sur le bras long du chromosome 2 [4]. Le but de cette étude est d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de cette pathologie dans le service d'ophtalmologie du CNHU de Cotonou.

**PATIENTS ET METHODES D'ETUDE :** Notre étude s'est effectuée à la clinique ophtalmologique du CNHU de Cotonou. C'est une étude rétrospective qui a concerné tous les cas de glaucome congénital reçus dans le

service pendant la période allant du 1<sup>er</sup> janvier 1994 au 31 décembre 2003, soit 10 ans. Elle a porté sur les registres de consultation, les registres du bloc opératoire, les fiches de consultation et les dossiers d'hospitalisation de tous les patients chez qui le diagnostic de glaucome congénital a été suspecté. La collecte des données a été faite à l'aide d'une fiche de dépouillement manuel, individuelle.

Dans les dossiers, l'interrogatoire de la famille avait permis de préciser l'âge de découverte de l'affection, les antécédents familiaux, notamment la notion d'une pareille pathologie dans la famille ainsi que celle d'une consanguinité parentale. Un examen ophtalmologique sous anesthésie générale (Fluothane®) avait été pratiqué pour chaque patient avec mesure du diamètre cornéen au compas de SOURDILLE, mesure de la pression intraoculaire (PIO) au tonomètre de SCHIOTZ et appréciation du rapport cup/disc (diamètre de l'excavation papillaire/diamètre de la papille) lorsque la transparence cornéenne le permettait. Dans aucun cas la longueur axiale n'avait été chez tous les patients à la recherche d'éventuelles malformations générales associées. Dans mesurée. La gonioscopie non plus n'avait été faite dans aucun cas. Un examen pédiatrique avait été réalisé. Les cas familiaux, des prélèvements sanguins avaient été faits pour la recherche du caryotype et l'analyse moléculaire.

Le traitement avait consisté en une trabéculéctomie, selon la technique de CAIRNS, associée ou non à un traitement médical hypotonisant par bêtabloquants en collyre notamment.

Les variables étudiées étaient : l'âge au diagnostic, le sexe, les antécédents, l'unilatéralité ou la bilatéralité du glaucome, le diamètre cornéen, l'aspect de la cornée, la PIO pré-opératoire, le rapport cup/disc, la PIO post-opératoire. Nous avons considéré comme critère de succès après une trabéculéctomie, une PIO de 14 mm Hg sous Fluothane® avec ou sans traitement médical d'appoint après une surveillance post-opératoire d'au moins 1an. Ont été inclus dans notre étude tous les dossiers des patients où figuraient tous les paramètres d'étude et où le diagnostic de glaucome congénital a été confirmé par l'examen sous anesthésie générale sur les éléments suivants : diamètre cornéen  $\geq$  12 mm

et PIO > 14 mmHg. Ainsi donc 27 dossiers ont été retenus.

Les dossiers ne répondant pas aux critères d'inclusion et les dossiers incomplets ont été exclus. Les données ont été analysées par le logiciel Epi Info Version 3.2.2.

## RESULTATS

### AU PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

■ **Fréquence** : Pendant la période d'étude, 35.793 nouveaux malades ont été reçus dans le service. Parmi eux, 27 cas de glaucome congénital ont été enregistrés, soit une fréquence de 0,08%.

■ **Age** : L'âge au moment du diagnostic variait de 1 jour à 60 mois, avec une moyenne de 8,1 mois. L'affection a été découverte au cours de la première année de vie dans 23 cas (85,2%). Dans 4 cas (14,8%), les enfants ont été vus après l'âge de 1 an; parmi eux, 1 patient a consulté à l'âge de 4 ans et un autre à l'âge de 5ans.

■ **Sexe**

**Tableau I : Répartition selon le sexe**

	N	%
Masculin	17	63,0
Féminin	10	37,0
Total	27	100,0

■ **Enquête familiale** : Les 27 enfants de notre série appartenaient à 25 familles dont 2 comportaient chacune 2 enfants atteints. La consanguinité parentale était notée dans 4 familles (16%) où le mari était l'oncle de sa femme ; notons que c'est parmi ces 4 familles que se trouvaient les 2 familles ayant chacune 2 enfants porteurs de glaucome congénital.

### AU PLAN CLINIQUE

■ **Unilatéralité ou bilatéralité**

**Tableau II : Répartition selon la localisation du glaucome**

	N	%
Bilatérale	25	92,6
Unilatérale	2	7,4
Total	27	100,0

L'affection était bilatérale dans 25 cas, soit au total 52 yeux atteints

■ **Diamètre cornéen** : Le diamètre cornéen allait de 12 à 16 mm, avec une moyenne de 13,4 mm ± 1,6 mm

■ **Etat de transparence de la cornée**

**Tableau III : Répartition selon l'aspect de la cornée**

	N	%
Cornée trouble	39	75,0
Cornée opaque	10	19,2
Cornée claire	3	5,8
Total	52	100,0

■ **PIO pré-opératoire**

**Tableau IV : Répartition selon la PIO pré-opératoire**

	N	%
20-24 mm Hg	6	11,6
25-29 mm Hg	23	44,2
≥ 30 mm Hg	23	44,2
Total	52	100,0

La PIO pré-opératoire variait de 20 à 42 mm Hg, avec une moyenne de 29,4 mm Hg ± 6,5 mm Hg.

■ **Etat de la papille**

24 fonds d'yeux étaient accessibles et ont donc pu être examinés. Le rapport cup/disc allait de 0,3 à 0,8 avec une moyenne de 0,58 ± 0,16.

8 yeux (33,3%) avaient une papille de coloration normale. 12 yeux (50,0%) présentaient une pâleur papillaire et 4 yeux (16,7%) une atrophie optique.

■ **Malformations associées** : Dans 1 cas il existait une malformation associée, à type d'angiome plan de la paupière supérieure.

**AU PLAN PARACLINIQUE** : La recherche du caryotype a été faite chez 4 enfants. Dans tous les cas, l'examen a retrouvé un caryotype constitutionnel normal. Par contre, les résultats de l'analyse moléculaire ne sont pas encore connus.

**AU PLAN THERAPEUTIQUE** : Sur les 52 yeux atteints de glaucome congénital, 43 (82,7%) ont bénéficié d'une trabéculéctomie. Nous avons relevé 4 cas d'issue de vitrée en per-opératoire. Comme complications post-opératoires tardives, nous avons noté 7 cas d'hyphéma, 2 cas de cataracte et 2 cas de phtisie bulbaire. 1 cas d'hyphéma a conduit à une éviscération.

Sur les 43 yeux opérés, 23 (53,5%) ont eu une surveillance post-opératoire d'au moins 1 an. Les 20 autres enfants étaient perdus de vue. Selon la normalisation de la PIO, les résultats post-opératoires sont résumés dans le tableau V.

**Tableau V : Résultats post-opératoires après un suivi ≥ 1 an**

	N	%
PIO normalisée après une trabéculéctomie	6	26,1
PIO normalisée après une trabéculéctomie + traitement médical	9	39,1
PIO normalisée après deux trabéculéctomies	3	13,1
PIO non normalisée	5	21,7
Total	23	100,0

## DISCUSSION

### AU PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

■ **Fréquence** : Le glaucome congénital est une affection considérée comme rare par la plupart des auteurs. En effet, sa fréquence est faible : de 0,02 à 0,08%. En France par exemple, elle est estimée à 1 cas pour 10.000 à 15.000 naissances [1]. Cette fréquence est relativement élevée dans plusieurs travaux effectués sur le plan africain : 0,08% dans notre étude, 0,10% au Sénégal [5] et 0,26% en Tunisie [4]. Ceci peut s'expliquer par le taux élevé de mariages consanguins en Afrique. SEYE [5] à Dakar retrouve un taux de consanguinité de 46,5%. AYED [6] à Tunis rapporte un taux élevé de 64,6%. La faible

valeur de consanguinité de 16% notée dans notre travail est liée certainement à la nature rétrospective de l'étude, et donc au caractère incomplet de l'interrogatoire.

■ **Age au diagnostic** : L'affection a été diagnostiquée au cours de la première année de vie dans 85,2% des cas, comme le rapportent les travaux de NACEF [4] à Tunis et de SAFEDE [7] à Abidjan. Pour ZECH [8] à Lyon, le diagnostic se fait très souvent peu de temps après la naissance, dans la première semaine suivant l'accouchement dans 39% des cas. Dans 80% des cas, le diagnostic est fait avant l'âge de mois.

Un retard de diagnostic est donc observé dans le contexte africain. Ceci pourrait s'expliquer non seulement par l'ignorance par les parents des premiers signes d'appel de la maladie, mais aussi par la mentalité qu'ont ces derniers de souvent consulter d'abord les tradipraticiens.

■ **Sexe** : La prédominance masculine observée est en accord avec les données de la littérature [7,8,9].

## AU PLAN CLINIQUE

■ **Localisation** : Nous retrouvons 92,6% de bilatéralité, résultat voisin de ceux de SEYE [5] qui note 91,4%. Ce caractère habituellement bilatéral est rapporté par de nombreux auteurs. ZECH [8] à Lyon et DETRY-MOREL [3] à Bruxelles font état respectivement de 79% et 80%.

■ **PIO pré-opératoire** : Nos résultats sont proches de ceux de plusieurs auteurs [1,2,5] qui confirment que le glaucome congénital est responsable d'une hypertension oculaire importante constituant un réel péril pour la fonction visuelle.

**AU PLAN THERAPEUTIQUE** : Sur les 52 yeux atteints de glaucome congénital, 43 ont été opérés ; les 9 autres n'ont pas bénéficié d'une intervention chirurgicale, par refus des parents. Les critères de succès sont remplis dans 65,2% des cas après 1 an de suivi post-opératoire. NACEF [1] en Tunisie rapporte un taux de succès de 64,2% après une surveillance post-opératoire d'un an. Nos résultats relativement moins satisfaisants pourraient s'expliquer par le retard au diagnostic de nos patients. Quant au résultat fonctionnel post-opératoire, il est difficile à apprécier du fait du jeune âge des patients.

**CONCLUSION** : Malgré les progrès de la microchirurgie, le glaucome congénital demeure dans notre pays une affection dont le pronostic reste redoutable du fait de la non précocité du diagnostic et par conséquent du traitement. D'où l'importance de la sensibilisation des confrères pédiatres et surtout du conseil génétique dans les familles à risque.

Dans tous les cas, les yeux glaucomateux restent des yeux fragiles, sujets à de nombreuses complications. L'amblyopie est quasi constante.

Nous convenons avec ROULAND [10] qu'un glaucome congénital n'est jamais totalement guéri. Une surveillance post-opératoire régulière durant toute la vie de l'enfant s'impose donc.

## REFERENCES

1. DEMAILLY Ph., DHERMY P. Les glaucomes congénitaux. *Encycl. Méd. Chir. Ophtalmologie*, 1981 ; 21280C<sub>10</sub> : 1-15
2. NACEF L., DAGHFOUS F., MARRAKCHI S. Le glaucome congénital en Tunisie. Profil épidémiologique, aspects cliniques et résultats thérapeutiques. *Ophtalmologie*, 1994 ; 8 : 28-32.
3. DETRY-MOREL M. Le glaucome congénital. *Bull. Soc. Belge Ophtalmol.*, 2001 ; 281 : 49-58.
4. ROCHE O., KAPLAN J. Glaucome congénital et mégalocornée. *Médecine & enfance*, 1996;5:43-48.
5. SEYE C., BA E., NDIAYE MR., NDOYE NB., NDIAYE PA., WADE A. Le glaucome congénital ( à propos de 58 cas). *Dakar Méd.*, 1994 ; 1 : 87-93.
6. AYED S., DAGHFOUS F., GUERMAZI K., BEN OSMAN N. Les causes de cécité de l'enfant tunisien. *Ophtalmologie*, 1994 ; 8 :124-128.
7. SAFEDE K., KOFFI K.V., KOUASSI F.X., KEITA C., YOFFOU A. L., YAGO D., AHNOUX A. Glaucome congénital : aspects cliniques et thérapeutiques à propos de 42 cas colligés au service d'ophtalmologie du CHU de Cocody à Abidjan.
8. ZECH J.C., RAVVAULT M. Traitement chirurgical du glaucome congénital. *Ophtalmologie*, 1994 ; 8 : 57-39.
9. DETRY-MOREL M., FERON E.M. La trabéculéctomie dans le traitement du glaucome congénital : expérience rétrospective à moyen et à long terme. *Bull.Soc. Belge Ophtalmol.*, 1997 ; 262 : 143-151.
10. ROULAND J.F. Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il si sombre ? *J. Fr. Ophtalmol.*, 1999 ; 5 : 591-592.